# OSTEOMALACIE

Pr LEFKIR TAFIANI. S
Chef de Service de Rhumatologie
CHU Béni Messous
Alger
05-03-2017

# Définition

L'ostéomalacie (os mou) est une ostéopathie métabolique caractérisée par une insuffisance de minéralisation des travées osseuses : le tissu ostéoïde se trouve en quantité anormalement élevée.

- La cause la plus habituelle est un déficit en vitamine D, plus rarement un déficit en phosphore.
- L'ostéomalacie de l'adulte est l'équivalent du rachitisme chez l'enfant.

# Rappel sur le métabolisme de la vitamine D

- **La vitamine D favorise l'absorption intestinale du calcium et du phosphore et la minéralisation de la substance ostéoïde.**
- **L'origine de la vitamine D est essentiellement cutanée : synthèse sous l'effet des ultraviolets à partir d'un précurseur (le 7-déhydrocholestérol).**
- **Un apport complémentaire de vitamine D est réalisé par l'alimentation. La vitamine D étant liposoluble, la vitamine D alimentaire suit l'absorption des graisses et nécessite une émulsion par les sels biliaires.**
- **Une première hydroxylation au niveau du foie aboutit au 25-hydroxy-cholécalciférol, puis 1 deuxième hydroxylation au niveau du rein aboutissant en 1,25-dihydroxycholécalciférol, métabolite le plus actif.**

# Les étiologies

*a) Le déficit en vitamine D:*

- Carence d'apport : la plus fréquente, solaire et/ou alimentaire. La carence d'apport est rencontrée chez les sujets âgés vivant en institution ou chez les femmes immigrées d'origine maghrébine ou turque.
- La malabsorption intestinale essentiellement la maladie cœliaque caractérisée par une intolérance au gluten et une atrophie villositaire intestinale.

  La maladie cœliaque est à rechercher en présence de toute ostéomalacie par biopsie duodénale, test d'absorption du xylose, dosage des graisses fécales. Dosage des Ac anti gliadines, anti endomysium, antitransglutaminases
- Les hépatopathies peuvent entraîner une ostéomalacie par déficit de la 25-hydroxylation hépatique (cirrhose avancée) ou malabsorption de la vitamine D en raison de l'insuffisance de sels biliaires (cholestase chronique comme la cirrhose biliaire primitive).
- L'insuffisance rénale chronique entraîne un déficit de la 1-hydroxylation. L'ostéomalacie est une des composantes de l'ostéodystrophie rénale.
- La prise d'anticonvulsivants (barbituriques) provoque un métabolisme exagéré de la vitamine D par induction enzymatique et donc une carence secondaire en vitamine D.
- Déficience génétique soit en 1-alpha-hydroxylase, soit insensibilité des organes récepteurs à la vitamine D.

### *b) Les ostéomalacies par déficit en phosphore*

- **- Il n'y a en principe pas de carence alimentaire à redouter mais il existe un défaut d'absorption du phosphore lors de la prise d'anti-acide au long cours (hydroxyde d'aluminium).**
- **Diabète phosphaté (fuite rénale de phosphore) isolé dans un contexte de tubulopathie plus complexe : diabète phospho-gluco-aminé (syndrome De Toni Debré)**

## *c) Autres étiologies*

- **Les ostéomalacies para tumorales associées à des tumeurs bénignes mésenchymateuses où l'ostéomalacie guérit à l'ablation de la tumeur.**
- **Inhibition de la minéralisation osseuse par aluminium (chez l'insuffisant rénal en dialyse)**
- **Bisphosphonates à fortes doses (didronel), fluorose soit par intoxication hydro tellurique, soit traitement d'une ostéoporose par fluor à dose excessive et sans apport de calcium (risque important en cas d'insuffisance rénale et chez les sujets âgés).**
- **Hypophosphatasie : déficit familial en phosphatases alcalines.**

**En pratique deux étiologies essentielles**

**a) La carence en vitamine D**

**b) La malabsorption (maladie cœliaque).**

# Étiologies 1

- **Tb. Du métabolisme de la vitamine D**

**- manque d'exposition solaire**

**- carence d'apport alimentaire en vit D**

**- malabsorption vit D**

**maladie cœliaque**

**maladie de Crohn**

**résection intestinale, By- pass intestinal**

**trtt par cholestyramine**

**gastrectomie large**

**- Altération de l'hydroxylation en 25 vit D (cirrhose biliaire Ive, cirrhose alcoolique)**

**- Déficit en 1 α hydroxylase rénale**

**-rachitisme vitaminodépendant type I (rachitisme pseudocarentiel de Prader)**

**- Accélération du catabolisme vit D (enzymes hépatiques stimulées: anticonvulsivants, rifampicine)**

**- Pertes urinaires de 25 OH Vit D: synd. Néphrotique**

**- Anomalies du récepteur du 1,25diOH vitD / Rachitisme vitaminodépendant type II**

# Etiologies 2

- R ou O non liés à un trb du métabolisme de la vit D

  - tb du métabolisme du P

    déplétion phosphatée

    perte rénale de P: rachitisme vitaminorésistant hypo P familial lié à l' X, HPT aire ancienne, synd Fanconi, acidose tubulaire distale

- Inhibition directe de minéralisation

  - toxiques osseux inhibant la minéralisation (cposés fluorés, bisphosphonates: didronel, aluminium, strontium, cadmium)

# Le syndrome ostéomalacique

## Le syndrome ostéomalacique

### Le tableau clinique

- - douleur ressentie comme profonde, mécanique, calmée par le repos, typiquement inguinocrurale avec limitation douloureuse des deux hanches, plus tardivement douleurs rachidiennes, douleurs thoraciques, douleurs de la ceinture scapulaire
- - l'impotence fonctionnelle, liée aux douleurs et à une véritable myopathie proximale d'origine ostéomalacique : démarche dandinante en canard, difficulté à se relever, dans les cas extrêmes impotence complète confinant le malade au lit.
- - déformations de survenue tardive car l'os est plus malléable (membres inférieurs), fractures …
- - fléchissement de l'état général (asthénie).

# RX

**La radiographie:**

- **Trois signes : la déminéralisation, les stries de Looser-Milkman, les déformations osseuses.**
- **Les clichés indispensables : essentiellement le bassin avec la partie haute des fémurs ; colonne dorsale et lombaire ; autres clichés en fonction des signes d'appel cliniques (omoplate, côtes, diaphyse fémorale, etc...).**

***a) La déminéralisation :*** **Aspect flou délavé de la trame osseuse ("cliché bougé")**

***b) Les stries de Looser-Milkman***

**Sont caractéristiques de l'ostéomalacie : trait clair sur la corticale osseuse, berges condensées, perpendiculaire à l'axe de l'os. Localisation préférentielle : branche ilio, ischiobupienne, bord interne du col fémoral, côtes, col de omoplate...**

**Il s'agit de fissures osseuses.**

***c) Les déformations***

- **Vertèbres biconcaves dites de poisson.**

  **Bassin : coxa vara, protrusion acétabulaire**
- **pouvant entraîner la déformation du bassin en "cœur de carte à jouer".**
- **La scintigraphie osseuse montre des foyers multiples en rapport avec les stries de**

  **Looser-Milkman.**

# Biologie

**Le tableau biologique :**

- **Calcémie diminuée, hypocalciurie constante**
- **Augmentation des phosphatases alcalines d'origine osseuse**
- **Hypophosphorémie**
- **Diminution du 25-hydroxycholécalciférol et élévation de la parathormone (dans le cas où l'ostéomalacie est due à une carence en vitamine D).**

# Traitement

***- Ostéomalacie carentielle commune***

- **Vitamine D 4000 à 8000 unités/jour soit 10 à 20 gouttes par jour de Stérogyl (vitamine D2), doses + impttes + Calcium 1 g/j.**
- **Ce traitement permet la régression des douleurs et l'amélioration de l'état fonctionnel, la guérison des fissures en quelques semaines ainsi que la normalisation biologique (calcium, phosphatases alcalines). Lorsque cette normalisation biologique est obtenue**
- **le traitement est poursuivi à dose d'entretien de l'ordre de 2000 unités/j de vitamine D.**
- **Il faut éviter les très fortes doses de vitamine D dans cette indication (Stérogyl 15 = 600000 unités) en raison du risque d'hypercalcémie et parce que la vitamine D à fortes doses à un effet de stimulation de la résorption osseuse**

*- Traitement des ostéomalacies par malabsorption*

- **Outre le traitement étiologique (régime sans gluten dans le cas de la maladie cœliaque)**
- **on utilise des doses plus fortes de vitamine D pour passer le "barrage" intestinal : 20000 à 40000 unités/jour ; dans les cas de malabsorption sévère on peut utiliser la vitamine D injectable.**

***c) Cas particuliers***

- **Il existe des ampoules à 100 000 unités de vitamine D (uvédose) et vitamine D3, BON 200 000 unités qui peuvent être utilisées 1X/mois chez les patients dont l'observance au traitement (prise quotidienne de vitamine D en goutte) n'est pas assurée.**
- **- Les dérivés hydroxylés de la vitamine D ne doivent être utilisés que dans des situations particulières.**

  **La 25-hydroxy-vitamine D (Dédrogyl) dans les cas ou il y a une anomalie du métabolisme de la vitamine D au niveau du foie (cirrhose, prise de barbituriques).**
- **Le dérivé 1-hydroxylé (Un alfa) est réservé à l'insuffisance rénale où il existe un déficit de la 1-hydroxylation. Il est également possible d'utiliser dans cette indication le 1,25-Di hydroxycholécalciférol (Rocaltrol).**

- **Il existe actuellement de nombreuses associations de calcium - vitamine D3**
- **(Orocal D3, Cacit D3, Idéos...).**
- **La dose de vitamine D ainsi administrée est de 800 U.I./jour, ce qui correspond à l'apport journalier recommandé.**
- **Cette dose est insuffisante pour le traitement de l'ostéomalacie, sauf après guérison si les facteurs étiologiques n'existent plus (ces médicaments sont utilisés pour la prévention de l'ostéoporose corticale / fracture du col du fémur).**



**Mme G. Hafida 37 ans HPTP**

**Ostéolyse du 5ème Métacarpien de la main droite**



**Résorption des houppes phalangiennes**

**Erosions sous- périostées des phalanges**



**Mlle R. Nadia HPTS**
**Stries de Looser des branches ilio et ischio pubiennes**

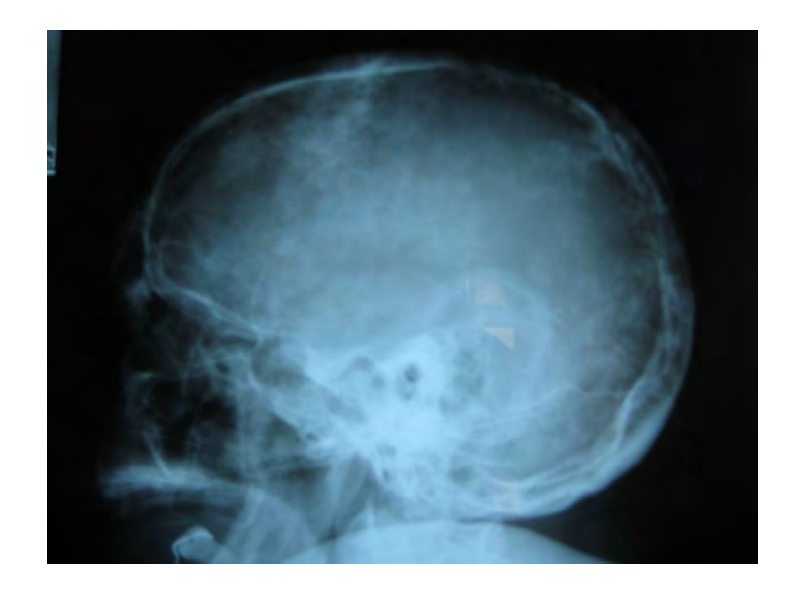


**Mme M. Anissa 72 ans HPTS**
**Fissure de la diaphyse, fracture de la branche ischio-pubienne**



**Fracture de la branche ischio pubienne.**
**Fissure du col fémoral droit**

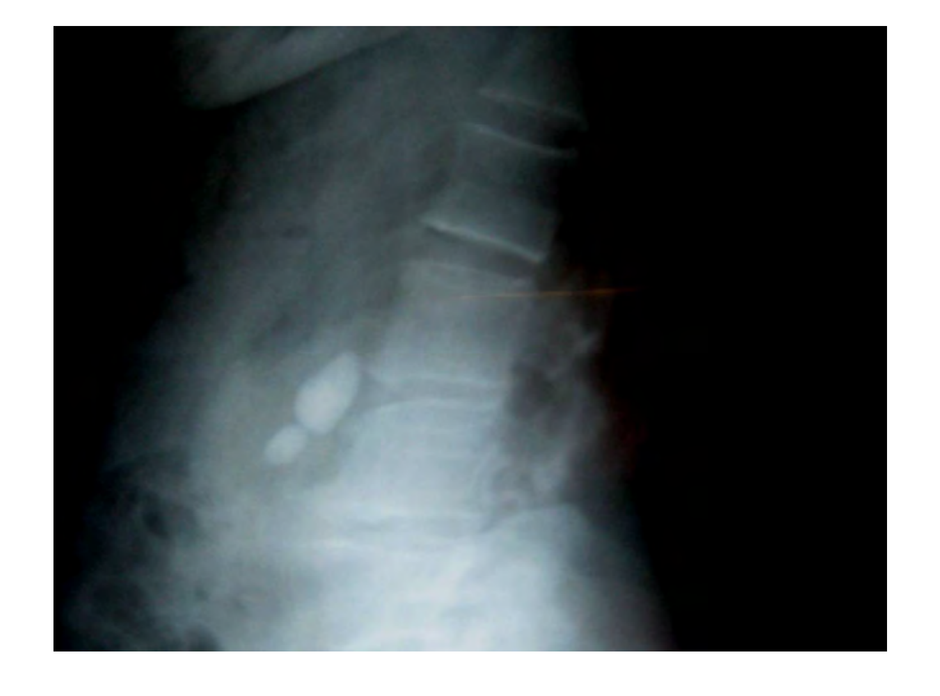




**Mme B. Ouardia. 42 ans HPTP**
**Crâne vermoulu**
**Trait de fracture**



**Melle T. Fatma 50 ans HPTS**
**Fracture du cubitus**



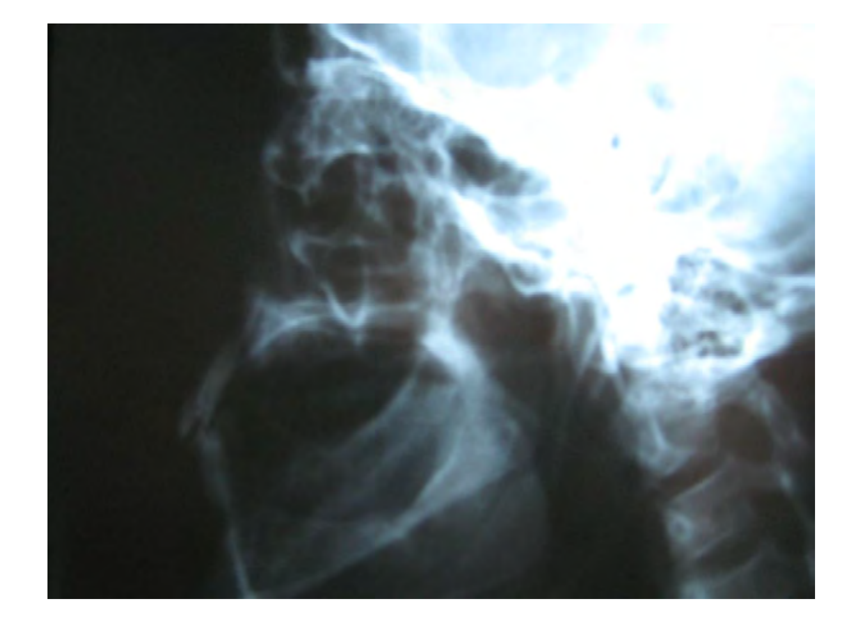
**Mme R. Fatma HPTP**

**Lithiases rénales (radio-opaques)**

**Melle K. Baya. 19 ans HPTP**
**Fracture du col fémoral gauche**



**Même patiente**
**Fracture du col fémoral consolidée en varus**



**Mme B. Hadja 39 ans HPTS**
**Fracture de la branche du maxillaire inférieur**



**Mme M. Zohra 22 ans HPTS**
**Déformation du bassin « en cœur de carte à jouer »**



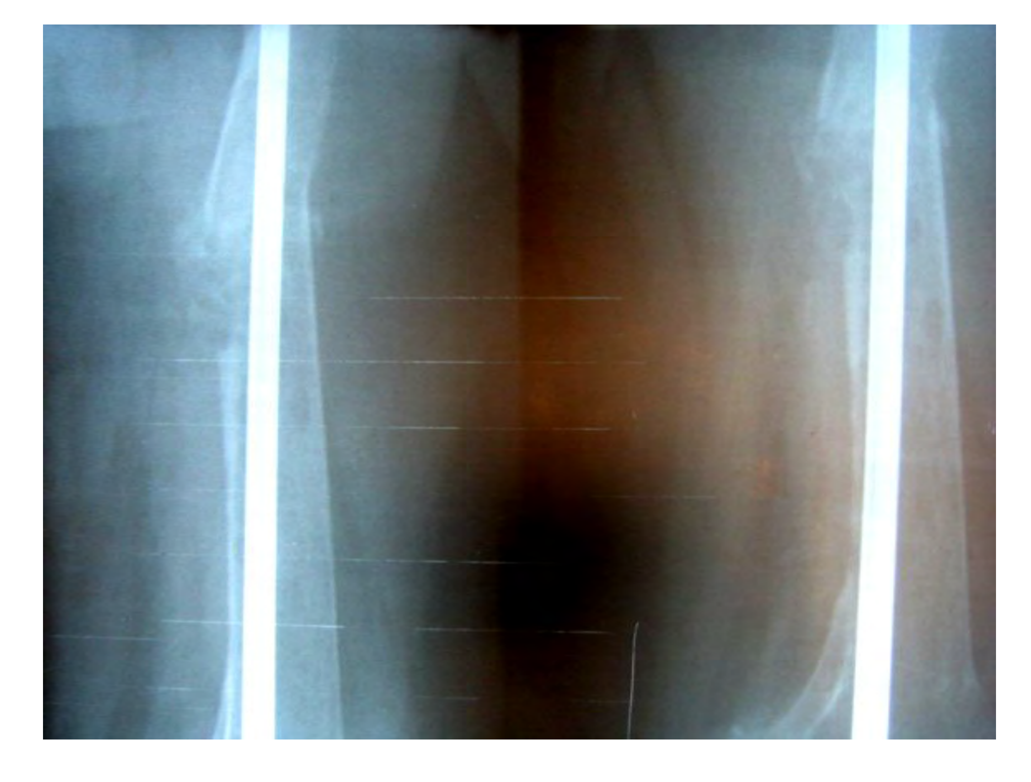


**Melle D. Nadia 32 ans HPTS**

**Raréfaction osseuse, fractures tassements vertébraux, vertèbres en sandwich**



**Mme B. Ferroudja**
**38 ans HPTP**
**Tumeur osseuse brune de l'extrémité supérieure du tibia**



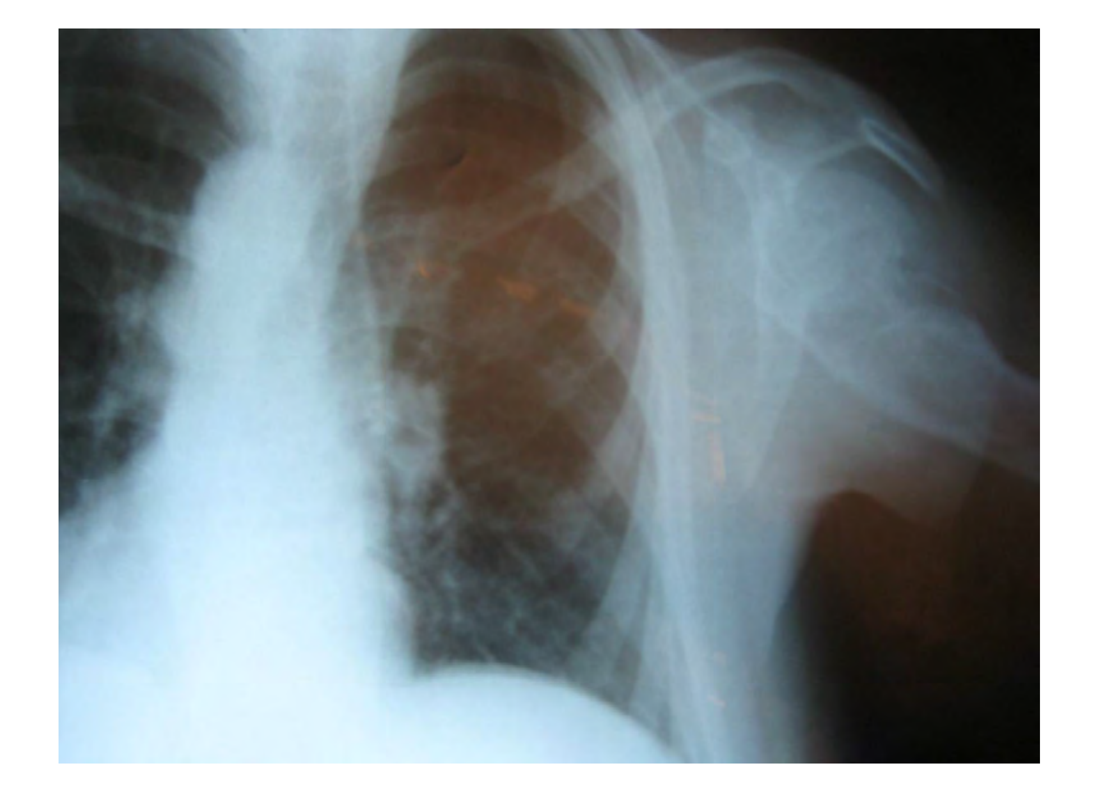
**Mme F. Ouardia 36 ans HPTP**
**Fracture des diaphyses fémorales, tumeurs brunes**




**Mme Z. D 69 ans HPTP**

**Déminéralisation osseuse**

**lacunes osseuses diffuses (bassin, extrémités supérieures des fémurs)**



**Fracture de l’extrémité supérieure de l’humérus**



**Mr D. Mustapha 33 ans HPTP**
**Lésions CCA (calcification des cartilages + fibrocartilages**